

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Martina Brandner

Nystagmus

Martina Brandner

Steckbrief

Unter einem Nystagmus versteht man meist unwillkürliche rhythmisch-oszillierende Augenbewegungen. Der physiologische Nystagmus dient der Blickstabilisierung bei Bewegung (= vestibulookulärer Nystagmus) oder bei der Betrachtung von bewegten Objekten (= optokinetischer Nystagmus). Ein erworbener Nystagmus kann in jedem Lebensalter auftreten und wird in erster Linie durch neurologische oder vestibuläre Erkrankungen ausgelöst.

Synonyme

Augenzittern, Augenrucken

Keywords

kongenitaler Nystagmus, erworbener Nystagmus, congenital nystagmus, acquired nystagmus, Oszillopsie

Definition

Als Nystagmus bezeichnet man periodische, meist unwillkürliche rhythmische Augenbewegungen.

Epidemiologie

Im Kindes- und Jugendalter liegt die durchschnittliche Prävalenz bei 16 von 10.000 Kindern. Der erworbene Nystagmus macht ca. 17% der Nystagmusfälle bei Kindern und 40% bei Erwachsenen aus.

Häufigkeit

Die häufigsten Nystagmusformen bzw. Ursachen im Kindesalter in absteigender Reihenfolge sind [4],[5]:

- idiopathisch
- okuläre Ursachen
- Veränderungen im Chiasma (Albinismus, Achiasma)
- neurologische Ursachen
- latenter Nystagmus bei kongenitalem Schielsyndrom
- Spasmus nutans

Altersgipfel

Verschiedene Nystagmusformen treten üblicherweise in bestimmten Altersstufen auf:

- Nystagmus latens: Geburt bis 6. Lebensmonat (im Rahmen des kongenitalen Schielsyndroms)
- Infantiles Nystagmussyndrom: 3.–4. Lebensmonat
- Spasmus nutans: 6.–12. Lebensmonat
- neurologischer Nystagmus: ab dem 2.–4. Lebensmonat

Geschlechtsverteilung

- nicht geschlechtsspezifisch

Prädisponierende Faktoren

Prädisponierende Faktoren sind:

- positive Familienanamnese
- okuläre beidseitige Erkrankung
- kongenitales Schielsyndrom
- neurologische, metabolische oder syndromale Grunderkrankung
- Trauma

Einteilung und Erscheinungsformen

Ein Nystagmus wird anhand seines Auftretens (kongenital, erworben), seiner Geschwindigkeit (Ruck- oder Pendelnystagmus), anhand seiner Schlagrichtung (horizontal, vertikal, rotatorisch) und nach der Art des Auftretens (spontan, lageabhängig etc.) eingeteilt (Abb. 358.1) [2].

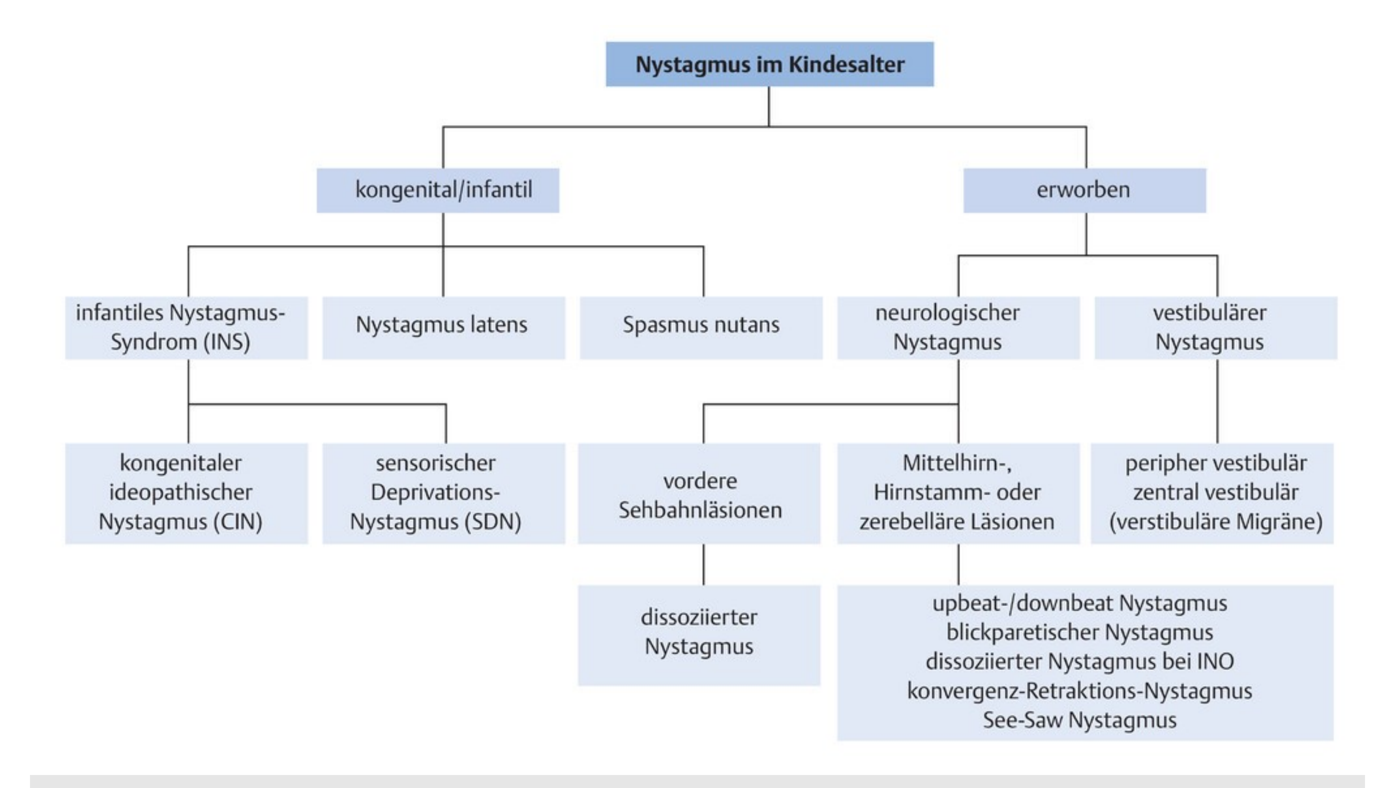


Abb. 358.1 Nystagmus.

Einteilung der Nystagmusformen im Kindesalter.

Symptomatik

Symptome bzw. Befunde bei kongenitalem/infantilem Nystagmus umfassen [3]:

- keine Oszillopsien
- bei motorischem Nystagmus Visus normal bis leicht reduziert
- bei sensorischem Nystagmus Visus reduziert
- Nystagmus in der Regel horizontal
- Kopfzwangshaltung mit Neutralzone/Nullzone (Abb. 358.2)
- Nystagmusberuhigung in den ersten Lebensjahren
- Dissoziation selten

- OKN-Inversion (OKN: optokinetischer Nystagmus) möglich

Symptome bzw. Befunde beim neurologischen/vestibulären Nystagmus (Spontan-/Fixationsnystagmus, Blickrichtungsnystagmus) umfassen:

- akutes Auftreten
- Oszillopsien
- Visusabfall
- Nystagmus vertikal, horizontal oder rotatorisch
- keine Neutral- oder Nullzone
- dissoziierter Nystagmus häufig
- intakter OKN
- Schwindel, Übelkeit, Gangstörung

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

Zur Differenzierung zwischen einem kongenitalen und einem erworbenen Nystagmus ist eine ausführliche Anamnese und strukturierte Diagnostik erforderlich [1].

> **Merke**
>
> Red Flags bei erworbenem Nystagmus sind:
>
> - Nystagmusbeginn nach dem 4. Lebensmonat
> - Oszillopsien
> - dissoziierter Nystagmus (vorwiegend einseitig, oder auf eine Seite stärker ausschlagend)
> - ophthalmologische Auffälligkeiten (z.B. afferenter Pupillendefekt, Papillenödem, Sehverschlechterung)
> - neurologische Begleitsymptome (z.B. Schwindel, Übelkeit, Gangstörung)

Anamnese

Anamnestisch zu erfragen bzw. abzuklären sind:

- Zeitpunkt des Auftritts
- Familienanamnese
- Sehverschlechterung
- Oszillopsien
- Kopfzwangshaltung
- Begleitsymptome (neurologisch/vegetativ)

Körperliche Untersuchung

Die körperliche Untersuchung umfasst:

- Visus/visuelle Funktionen
- Analyse des Nystagmus (Schlagrichtung, Schlagform, Symmetrie, latente Komponente)
- Augenmotilität
- Suche nach Kopfzwangshaltung mit Neutralzone/Nullzone
- „Head nodding“?
- Prüfung des Farbsinns
- ophthalmologische Abklärung (Irisdurchleuchtbarkeit, Netzhautdystrophie, u.a.)
- elektrophysiologische Untersuchungen (Elektroretinogramm [ERG], Elektrookulogramm [EOG], visuell evozierte Potenziale [VEP])
- neuropädiatrische Untersuchung

- HNO-ärztliche Abklärung

Bildgebende Diagnostik

Bei erworbenem Nystagmus ist ein MRT des Schädels zum Ausschluss einer zerebralen Raumforderung oder Durchblutungsstörung unbedingt erforderlich.

Differenzialdiagnose

Die Differenzialdiagnosen bei Nystagmus sind Tab. 358.1 zu entnehmen.

Tab. 358.1 Differenzialdiagnosen des Leitsymptoms Nystagmus.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz*)	Richtungsweisende Diagnostik/Befunde/ zusätzliche Leitsymptome	Sicherung der Diagnose
Endlagennystagmus	physiologisch, tritt bei ca. 30° Seitblick auf, relativ sistierend	klinische Diagnose
Kongenitaler idiopathischer Nystagmus (CIN)	keine okulären oder neurologischen Ursachen, überwiegend horizontal, bleibt im Auf- und Abblick horizontal, Ruck- bis Pendelnystagmus, oft gutes Sehvermögen, selten Strabismus, gutes Stereosehen, kompensatorische Kopfzwangshaltung, keine Oszillopsien	klinische Diagnose, Vererbung häufig X-chromosomal, Mutation *FRMD7*
Sensorischer Deprivationsnystagmus (SDN)	okuläre Ursachen (Achromatopsie, Lebersche kongenitale Amaurose, Aniridie, Optikushypoplasie, Foveahypoplasie, atypische, kongenitale Katarakt u.a.), keine Oszillopsien, meist hochfrequenter Pendelnystagmus, nur bei beidseitiger Erkrankung, bei einseitigem Defekt Fixation über gesundes Auge	klinische Diagnose, Elektrophysiologie, Optische Kohärenztomografie
Nystagmus bei Albinismus	horizontaler Pendel- bis Rucknystagmus, Neutralzone, Irisdurchleuchtbarkeit (Abb. 358.3, Abb. 358.4), Hypopigmentierung der Netzhaut, Optikushypoplasie, Foveahypoplasie, atypische Sehnervkreuzung (stark überwiegender Anteil kreuzender Fasern)	klinische Diagnose, visuell evozierte Potenziale, Optische Kohärenztomografie
Nystagmus latens (Fusion-Maldevelopment-Nystagmussyndrom, FMNS)	Rucknystagmus mit kleiner Amplitude, nur bei Okklusion eines Auges sichtbar, Schlagrichtung zur Seite des fixierenden Auges, sehr häufig mit kongenitalem Schielsyndrom assoziiert	klinische Diagnose
Spasmus nutans	Beginn zwischen 6. und 12. Lebensmonat, hochfrequenter Pendelnystagmus, kleine Amplitude, häufig vertikal, „head nodding“, häufig Kopfzwangshaltung/ Schiefhaltung 2 Formen: gutartig (spontane Rückbildung nach 1 bis 2 Jahren [Diagnose nur post hoc!]) oder bösartig (tumorassoziiert)	neuropädiatrische Abklärung, Bildgebung, cave dienzephal gelegener Tumor!
Erworbener Nystagmus (neurologisch, vestibulär)	häufig bei Syndromen und neurologischen Erkrankungen, Nystagmus variabel je nach Ursache (vertikal, torsional, seesaw, diskonjugiert), Verschwommensehen, Oszillopsien, vegetative oder neurologische Begleitsymptome	neuropädiatrische Abklärung, HNO-ärztliche Abklärung, Bildgebung

*Klinische Relevanz ist nicht immer gleichbedeutend mit Häufigkeit. Auch seltene Differenzialdiagnosen können klinisch sehr relevant sein.

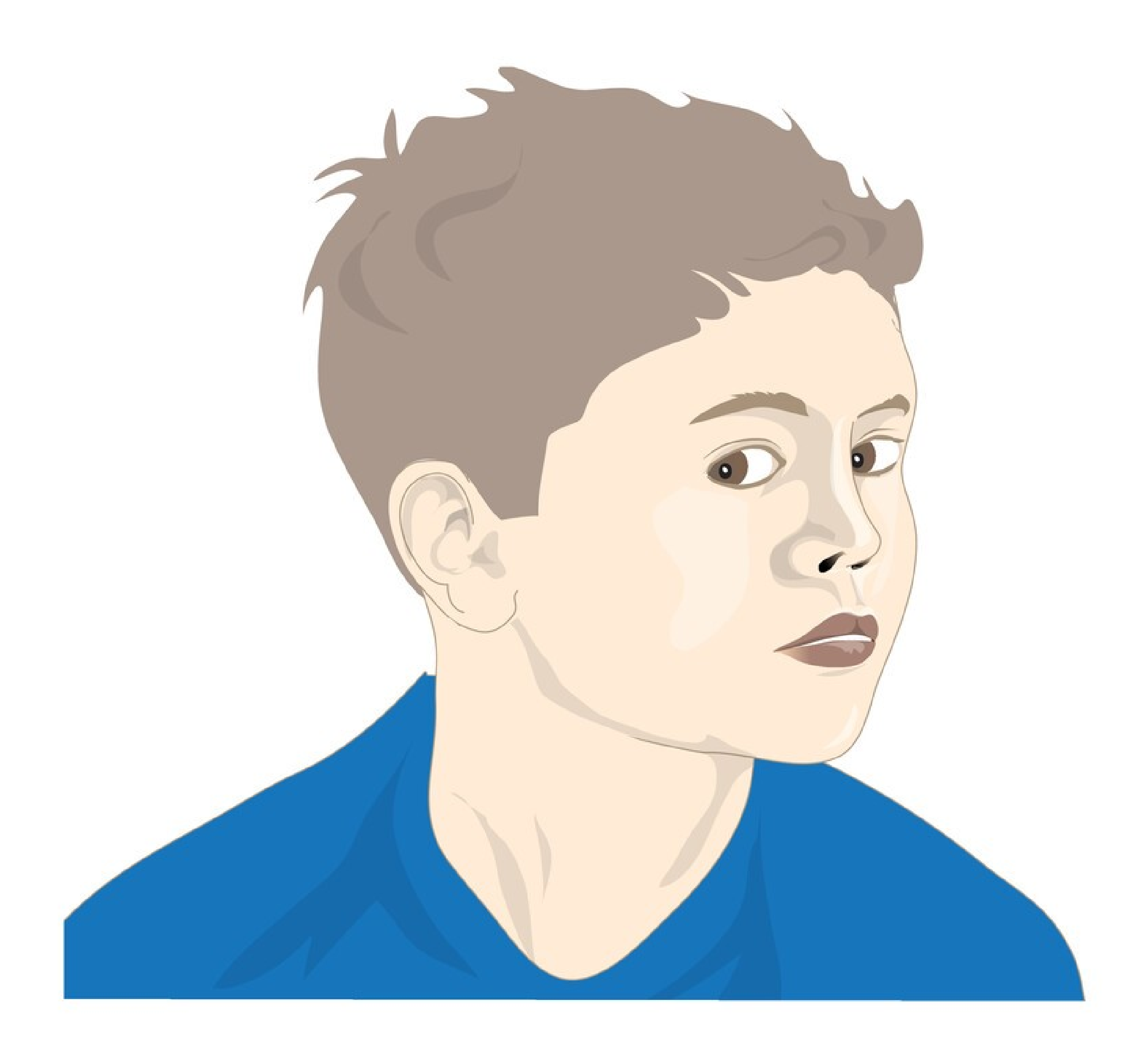


Abb. 358.2 Kopfzwangshaltung.

Ein 7-jähriger Junge mit kongenitalem Nystagmus. Zur Nystagmusberuhigung im Rechtsblick wird eine maximale Kopflinksdrehung eingenommen.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)



Abb. 358.3 Okulärer Albinismus.

Das Bild zeigt einen okulären Albinismus eines 14-jährigen Mädchens mit deutlich reduziertem Irispigment.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

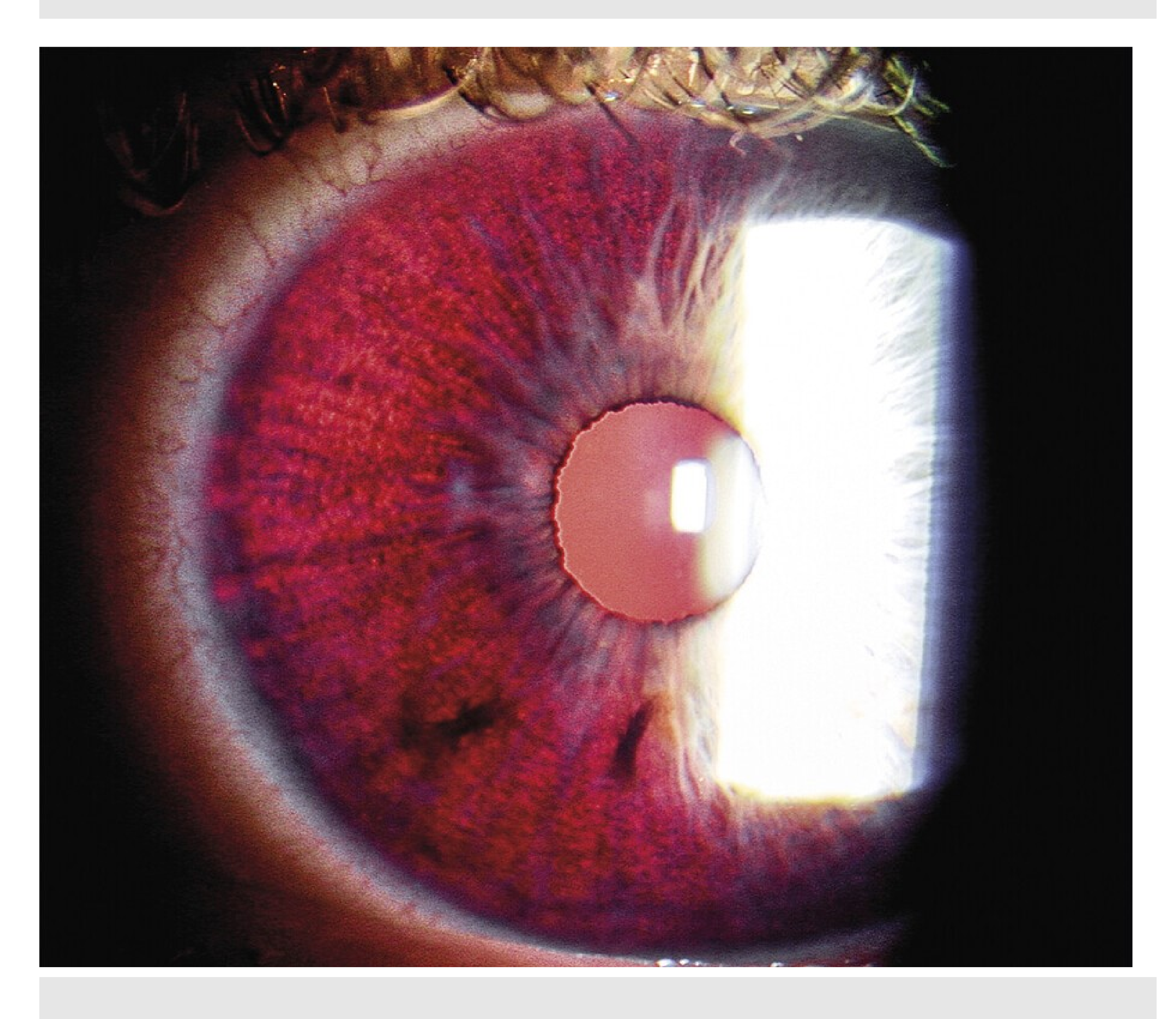


Abb. 358.4 Irisdurchleuchtbarkeit bei okulärem Albinismus.

Transillumination der Iris mit zum Teil sichtbarem Linsenrand.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

Literatur

Quellenangaben

- [1] CEMAS Working Group. A National Eye Institute Sponsored Workshop and Publication on the Classification of Eye Movement Abnormalities and Strabismus (CEMAS). In: the National Eye Institute Publications. Bethesda: The National Eye Institute, the National Institutes of Health; 2001: 1–57
- [2] Ehrt O. Infantile and acquired nystagmus in childhood. Eur Eur J Paediatr Neurol 2012; 16(6): 567–72
- [3] Käsmann-Kellner B. Nystagmus – klinische Charakteristika, therapeutische Optionen. Ophthalmologe 2016; 113: 253–274
- [4] Proudlock FA, Gottlob I. Nystagmus in childhood. In: Taylor S, Hoyt C, eds. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Churchill Livingstone: Elsevier; 2016: 921–932
- [5] Saravananthan N, Surendran M, Roberts EO et al. The prevalence of Nystagmus: The Leicestershire Nystagmus Survey. IOVS 2009; 50(11): 5201–5206

Quelle:

Brandner M. Nystagmus. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/11FDGI8K